

## LA INFLUENCIA DE LA PÉRDIDA SENSORIAL EN EL DESARROLLO

Sandra L.H. Davenport, M.D.

Sensory Genetics/Neuro-development, 5801 Southwood Drive, Bloomington MN 55437-1739

✉ slhdaven@tc.umn.edu ☎ 612-831-5522

### **IMPEDIMENTO EN LA RECEPCIÓN**

En términos de desarrollo intelectual, las anomalías más importantes en CHARGE involucran a los ojos y oídos. La visión y la audición son los sentidos a “distancia” más importantes. Alguna gente ha estimado que el 70% de lo que aprendemos es a través de nuestra visión y aún el lenguaje se desarrolla más rápido con la audición a menos que el niño haya nacido en un entorno de señas. La combinación de la pérdida de la audición y la visión ha sido llamada “Impedimento sensorial dual” o, más simple, “sordoceguera”. Me gusta además usar el término “impedido de recepción”. La mayoría de las mediciones de la inteligencia apuntan a los resultados, por ejemplo, cuán bien usan los niños sus manos, caminan, hablan, etc. Desde estos resultados, se obtiene una estimación del proceso mental. Sin embargo, si las recepciones son inadecuadas, ¿cómo podrían ser óptimos los resultados?. Como resultado, la inteligencia de los niños sordociegos es generalmente subestimada. Mientras algunos niños con CHARGE a lo mejor tienen malformaciones cerebrales las cuales limitan su inteligencia, yo creo que la mayoría de estos niños tienen habilidades normales o casi normales para procesar lo receptado. Sin embargo, esa recepción debe ser presentada en una manera en que el niño pueda entender.

### **DETERMINACIÓN DE LA BURBUJA DE COMUNICACIÓN**

Los programas para los individuos que son ciegos/disminuidos visuales usualmente cuentan con la audición como habilidad compensatoria mientras que para aquellos sordos/con pérdida auditiva importante, usan la visión. ¿Qué sucede si ambos están limitados?. Deben encontrarse diferentes enfoques para el aprendizaje. Encontrar un programa con al menos un mínimo personal que comprenda la pérdida sensorial dual será vital para el óptimo desarrollo de estos niños. Este personal puede entonces enseñar a aquellos con una experiencia más tradicional para adaptar sus programas. Usar el inventario sensorial a ser publicado en un manual puede ser útil para familias y educadores para determinar la burbuja de comunicación. Esta burbuja es el área en la cual un niño puede confortablemente comunicarse con otra persona o lograr recepciones del entorno. El área será diferente para cada uno de los 5 sentidos: visión, audición, olfato, tacto y gusto.

### **VISIÓN (también vea la sección sobre ojos)**

Si un coloboma está presente justo detrás del iris, esa sección de la retina no funcionará apropiadamente, creando una mancha ciega en la visión de los ojos. Esta es normalmente pequeña y no interfiere mucho con la vista. Si el hueco es grande e involucra una porción significativa de la parte inferior de la retina, entonces la mancha ciega puede ser también grande. Ese niño no será capaz de ver nada por encima de ese nivel, por momentos, de la parte de arriba de los anteojos. ÉL/ella tendrá que mirar o inclinar su cabeza para poder ver que hay arriba. Más significativa es una grieta que involucra también al disco óptico, el cual es el nervio que llega al globo ocular, o a la mácula, que controla la visión central. En cualquiera de los casos, el niño puede no ser capaz de ver objetos claramente y distinguir no importa que tipo de anteojos esté usando.

Muchos niños con CHARGE tienen diferente visión en cada ojo. Además, algunos de ellos pueden tener ambliopía. Esto ocurre cuando la visión en un ojo es mejor que en el otro o cuando los

músculos de oculares están débiles en un lado entonces el niño no puede enfocar bien usando ambos ojos. El cerebro suprime la imagen del ojo más pobre entonces ellos no pueden tener el contenido que da la visión doble. A veces los niños tienen ojos que tienen diferentes tamaños también. Un ojo más pequeño generalmente significa que la grieta dentro es mayor o más significativa; la visión sobre ese lado es peor usualmente.

El efecto de estas anomalías es un campo visual superior cortado y/o una visión borrosa. Tal campo visual cortado significa que el niño chocará con los objetos por encima de ellos, tal como mesas o puertas de armarios, o tendrá que tirar la cabeza hacia atrás para mirar a un adulto (esto puede ser peligroso si el equilibrio no es bueno).

Si la mácula está involucrada, la visión central puede ser muy borrosa o aún ausente. Con la pérdida de la visión central, el niño mirará por encima del objeto. Por momentos, para poder ver a los ojos a una persona, él/ella le mirará la frente o la línea del cabello. Tales niños pueden ser considerados autistas porque no pueden parecer hacer contacto visual además de tener unas pobres habilidades de comunicación por su sordera.

Una consulta oftalmológica puede ayudar a adaptar los materiales para satisfacer las necesidades visuales. Una especialista en orientación y morbilidad puede necesitarse para ayudar a los niños a moverse más seguros por el entorno.

**AUDICIÓN** – por favor vea la sección sobre la Audición en CHARGE para más detalles.

Las pérdidas auditivas en CHARGE pueden variar de leves a profundas. La mayoría de los niños con pérdida profunda de audición, sin embargo, tienen mejor audición residual de lo que se reconoce durante las evaluaciones tempranas de la audición. Una reciente evidencia muestra que cualquier tipo de programa de lenguaje iniciado para sordos/ hipoacúsico en los primeros seis meses de vida pueden llevar al mejoramiento significativo del desarrollo del lenguaje. Esta es una confirmación clínica sobre la base de evidencia científica de que las conexiones encefálicas (tanto como otras modalidades sensoriales) no se desarrollan si las recepciones no están presentes mientras el encéfalo está en desarrollo.

## **EQUILIBRIO**

Cuando el vestíbulo del oído interno está involucrado, los niños nacen sin el sentido del equilibrio que proviene del oído interno. Este sentido del equilibrio les indica a los niños a dónde está su cabeza en el espacio: arriba- abajo, hacia los costados, o una dirección diagonal. Cuando este sentido no está presente al nacer, los niños se sienten inestables si él/ella alzan la cabeza. Si estos mismos niños no ven muy bien, hay muy poca motivación para levantar la cabeza. Por consiguiente, estos niños tienen mucho retraso en el desarrollo motor grueso. Ellos prefieren mantener sus cuerpos acostados sobre el suelo o en una condición estable. Ellos probablemente rolen hacia donde quieran estar, se arrastren cuerpo a tierra, o arrastren con su cabeza hacia abajo (arrastre de 5 puntos), o se sienten y balanceen de delante atrás en donde quieran estar. Cuando ellos se ponen de pie y caminan, se toman por períodos muy largos y también mantienen sus pies separados ampliamente. Cuando la visión y la audición están afectadas, el promedio de edad de la marcha en CHARGE es de 3-4 años. La inestabilidad puede persistir hasta la adultez si la visión está significativamente disminuida. La CHARGE Syndrome Foundation tiene un vídeo de niños con problemas en el equilibrio por el oído interno los cuales muestran un desarrollo motor grueso desde la infancia hasta que son adultos jóvenes. Los niños aprenden a confiar en sus músculos y articulaciones, y aprenden a caminar y correr, aunque con un retraso en el tiempo.

## TONO

Muchos niños son también reportados con un tono muscular bajo (hipotonía). En algunos casos, el cuerpo superior está más afectado que la parte baja del mismo. Esto no ha sido bien estudiado. Sin embargo, nosotros pensamos que los músculos están sanos y que el mayor problema es el control muscular desde el sistema nervioso.

## OTROS SENTIDOS

El **TACTO** se toma mayor significado en las recepciones si la visión y la audición están limitadas. Esto puede ser con las manos, pies (preferidos en algunos casos), cara o lengua. Los niños pequeños genialmente se llevan las cosas a la boca. Esto se convierte en socialmente inaceptable en niños más grandes y aunque, llevarse las cosas a la boca es una forma legítima de obtener mayor información cuando otras recepciones no están disponibles. La mayoría de los niños con CHARGE tienen buen sentido del tacto fino. La sensación de dolor, sin embargo, está frecuentemente alterada. Muchos tienen muy alto el umbral del dolor. Desde que ellos no tienen experiencia normal del dolor, pueden infringir dolor a otros sin darse cuenta de qué es el dolor. Esto se vuelve un problema social.

El **OLFATO** está frecuentemente disminuido o ausente en CHARGE. Las consecuencias son importantes para la nutrición ya que el olor constituye la mayor parte del sabor. Cuando la nariz está congestionada por un resfrío, la comida no sabe tan bien. Además, los niños pueden no comprender por qué otros se alejan de ellos cuando tienen olor, o como adolescentes, cuando se sacan los zapatos o vienen de hacer un ejercicio esforzado. Ellos simplemente no huelen como los demás.

El gusto es probablemente normal pero esto no ha sido investigado. Las papilas gustativas detectan solo cuatro sabores: salado y algo dulce en el frente de la lengua, agrio a los lados y amargo detrás. Consecuentemente, los niños sin sentido del olfato posiblemente prefieran comidas saladas y picantes. Interesantemente, la dulzura no es prominente cuando el olfato está ausente.

## OTROS FACTORES

Los niños que han pasado muchos días, semanas, incluso años en un hospital no tienen las experiencias normales del desarrollo. Si él/ella no pueden oír bien, ver bien, o mantenerse en equilibrio apropiadamente, entonces todas las fases del desarrollo están retrasadas. Estas incluyen las habilidades motoras gruesas, del lenguaje, habilidades personales, y aun las habilidades motoras finas; comprender lo que está pasando en los ojos y oídos, entonces, es un muy importante, especialmente en el primer año de vida. Esto raramente ocurre, sin embargo, porque los doctores y familiares están preocupados con los problemas estructurales con la nariz, paladar, corazón, riñón, esófago, etc. Completar un esquema temporal del desarrollo puede ser útil al mostrar la interacción de las muchas preocupaciones médicas con los aspectos importantes del desarrollo.

## RESUMEN

A largo plazo, las medidas de la inteligencia y la capacidad para desarrollarse como un adulto independiente y contribuyente depende del nivel de comunicación que pueda ser alcanzado. Si el niño no puede decir qué piensa, no se puede medir su inteligencia. Consecuentemente, muchas veces, los tests de inteligencia concluyen que los niños con CHARGE son retardados. En algunos casos, ciertamente, los niños tienen dificultades cognitivas y podrían ser llamados mentalmente

retardados. En la mayoría de los casos, sin embargo, en mi parecer que los niños con CHARGE están retrasados en el desarrollo en un grado muy significativo, pero no podemos medir precisamente cuál es su cognición. A medida que aprendemos más sobre los adolescentes y adultos jóvenes, parece que alguno de ellos tienen significativos problemas del aprendizaje. Exactamente lo que este problema del aprendizaje está siendo actualmente estudiada.

Es importante entender la interacción de las múltiples anomalías presentes en CHARGE. Desde un punto de vista funcional, es crucial encontrar la manera de establecer un sistema de comunicación formal, tanto en casa como en la escuela, de esta manera estos niños puedan alcanzar el máximo potencial.

## REFERENCIAS

1.Davenport SLH, et. al. Evaluation section in Understanding Deafblindness: Issues, Perspectives and Strategies. Developed by SKI-HI Institute, 6500 Old Main Hill, Logan UT 84322-fi500 435-797-5598. To be published by Hope, Inc. 1856 North, 1200 East, North Logan UT 84341 435-752-9533

2.Yoshinago-Itano C, et al. Language of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss. Pediatrics 1998; 102:1161-1171.

3.Davenport SLH, Kloos E, Prouty S: The Minnesota Developmental Timeline. Requests to Dr. Davenport, 5801 Southwood Drive, Bloomington MN 55437-1739. 612-831-5522.